

Od bólu za mostkiem do wszczepienia kardiowertera-defibrylatora – opis przypadku

From chest pain to cardioverter-defibrillator implantation – a case report

Adrian Lewandowski, Edyta Kostarska-Srokosz, Iwonna Grzywanowska-Łaniewska,
Michał Moszczeński, Mirosław Dłużniewski

Katedra i Klinika Kardiologii, Nadciśnienia Tętniczego i Chorób Wewnętrznych, Akademia Medyczna, Warszawa

Abstract

A case of a 48-year-old male admitted to the hospital because of recurrent chest pain, is described. Further diagnostic tests did not confirm ischemia, but revealed the presence of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. During hospital stay, the patient developed syncopal episode due to ventricular tachycardia. A cardioverter-defibrillator was implanted.

Key words: arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, chest pain, cardioverter-defibrillator

Kardiologia Pol 2007; 65: 1231–1234

Wprowadzenie

Arytmogenna kardiomiopatia prawej komory (ang. *arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*, ARVC), dawniej znana jako arytmogenna dysplazja prawej komory, jest dość rzadko spotykaną jednostką chorobową (w niektórych populacjach częstość 1/5000). W ostatnich latach wiedza o tej chorobie oraz liczba opisywanych nowych przypadków wzrasta.

W obrazie klinicznym dominują napady omdleń, najczęściej w przebiegu utrwalonego częstoskurczu komorowego (VT) lub migotania komór, często pierwszym i ostatnim objawem może być nagły zgon sercowy, a rozpoznanie stawiane jest dopiero w badaniu anatomopatologicznym. Według *European Society of Cardiology* (ESC) ARVC jest jedną z głównych przyczyn nagłej śmierci sercowej w grupie wiekowej młodszej niż charakterystyczna dla choroby wieńcowej. Brak wiedzy na temat tej patologii może opóźnić rozpoznanie, a tym samym wdrożenie odpowiedniego leczenia. Dlatego tak ważne wydało się autorom tego doniesienia przedstawienie przypadku chorego z rozpoznaną ARVC.

Opis przypadku

Chory 48-letni, dotychczas w poczuciu zdrowia, został przyjęty na OIOK z powodu bólów o charakterze gniecenia,

zlokalizowanych za mostkiem. Dodatkowo w dniu hospitalizacji wystąpił krótkotrwały epizod zasłabnięcia, bez utraty przytomności. Dolegliwości bólowe pojawiały się od ok. miesiąca, trwały po kilkadziesiąt minut, miały związek z umiarkowaną aktywnością fizyczną, ale wielokrotnie również budziły chorego w nocy; ustępowały samoistnie. Ponadto u chorego ok. 2 mies. wcześniej rozpoznano nadciśnienie tętnicze (maksymalne wartości 150/110 mmHg), które leczono diuretykiem tiazydowym. Chory nie palił papierosów, nie stosował żadnej diety. Wywiad rodzinny – matka choruje na cukrzycę, ojciec na chorobę wieńcową, dwie córki zdrowe. Zawód – pracownik fizyczny.

W badaniu przedmiotowym przy przyjęciu bez istotnych odchyleń od normy – poza stwierdzeniem, przy miarowym rytmie serca o częstotliwości 70/min, licznych pobudzeń dodatkowych oraz podwyższonego ciśnienia tętniczego 175/90 mmHg.

W badaniach dodatkowych wykonanych w dniu przyjęcia stwierdzono:

- w EKG: rytm zatokowy miarowy o częstotliwości 75/min, liczne przedwczesne pobudzenia dodatkowe komorowe, 1 para pobudzeń komorowych, okresowo bigeminia, ujemne załamki T w V_1 – V_3 ;
- w badaniach laboratoryjnych: Na 143 mmol/l, K 4,4 mmol/l, glukoza 100 mg/dl, mocznik 35 mg/dl, kreatynina

Adres do korespondencji:

lek. med. Adrian Lewandowski, Katedra i Klinika Kardiologii, Nadciśnienia Tętniczego i Chorób Wewnętrznych, Akademia Medyczna, Wojewódzki Szpital Bródnowski, ul. Kondratowicza 8, 03-242 Warszawa, tel.: +48 22 326 56 06, e-mail: adrene@mediclub.pl

Praca wpłynęła: 26.03.2007. Zaakceptowana do druku: 08.05.2007.

1,0 mg/dl, AspAT 36 U/l, ALAT 63 U/l, CK 77 U/l, troponina 0,00 ng/ml, po 6 godz. 0,09, CK-MB 8 U/l; układ krzepnięcia: INR 1,11, APTT 28,4 s, fibrynogen 271 mg/dl; cholesterol całkowity 203 mg/dl, cholesterol LDL 120 mg/dl, cholesterol HDL 42 mg/dl, trójglicerydy 205 mg/dl;

- morfologia krwi – prawidłowa;
- badanie ogólne moczu – prawidłowe;
- RTG klatki piersiowej – w granicach normy.

Postawiono rozpoznanie wstępne niestabilnej dusznicy bolesnej (gniotący spoczynkowy ból za mostkiem, zmiany w zapisie EKG) u osoby z nadciśnieniem tętniczym. Zastosowano leczenie beta-adrenolitykiem, nitratai, kwasem acetylosalicylowym, heparyną drobnocząsteczkową i uzyskano całkowite ustąpienie dolegliwości bólowych, normalizację wartości ciśnienia tętniczego oraz całkowite ustąpienie arytmii.

W trakcie dalszej diagnostyki stwierdzono nieprawidłowości w badaniu echokardiograficznym serca: powiększenie prawej komory (RV) (5,1 cm), wyraźny przerost podaortalnej części przegrody międzykomorowej, umiarkowany przerost pozostałych ścian, zaburzenia kurczliwości – hipokinezę przypodstawnego i środkowego segmentu ściany dolnej, hipoakinezę, wzmożone wysycenie wolnej ściany RV. Nadto umiarkowaną niedomykalność mitralną (++) i trójdzielną (++) oraz cechy upośledzonej relaksacji mięśnia sercowego. Poza tym bez innych nieprawidłowości.

Badanie metodą Holtera wykazało obecność pojedynczych dwuosrodkowych komorowych zaburzeń rytmu serca (4200/dobę) oraz pary komorowe (200/dobę) – poza tym bez innych nieprawidłowości.

Test wysiłkowy zakończono przy obciążeniu 12 METs. W czasie jego trwania obserwowano liczną arytmie komorową, natomiast w fazie *recovery* wstawkę nieutrwalonego częstoskurczu komorowego; poza tym graniczne obniżenia odcinka ST w odprowadzeniach znad ściany dolnej – test oceniono jako elektrokardiograficznie dodatni.

Obraz kliniczny oraz wyniki badań dodatkowych sugerowały, że przyczyną arytmii komorowej może być choroba wieńcowa (zmiany w teście wysiłkowym oraz badaniu echokardiograficznym). Zdecydowano o konieczności koronarografii. Badanie to wykonano w 5. dobie hospitalizacji, z dostępu promieniowego – bez powikłań. W angiogramie tętnic wieńcowych stwierdzono niewielkie zmiany przyścienne oraz cechy zwolnionego przepływu w prawej tętnicy wieńcowej.

W trakcie dalszej hospitalizacji chory nie zgłaszał żadnych dolegliwości, ale w 8. dobie pobytu, w czasie spaceru po korytarzu wystąpiła nagła, całkowita utrata przytomności. U chorego stwierdzono częstoskurcz komorowy 200/min – wykonano pilnie kardiowersję elektryczną, uzyskując powrót rytmu zatokowego oraz szybką poprawę stanu klinicznego.

Obraz kliniczny oraz wyniki dotychczasowych badań sugerowały proces chorobowy mięśnia sercowego (upośledzenie kurczliwości RV, przerost części przyaortalnej prze-

grody międzykomorowej oraz zwolniony przepływ w prawej tętnicy wieńcowej) – prawdopodobnie ARVC. W celu potwierdzenia rozpoznania wykonano badanie rezonansu magnetycznego serca (MRI). Ujawniło ono wiele nieprawidłowości – poszerzenie RV (do 61 mm), znacznie zwiększoną objętość późnorozkurczową RV, obniżoną frakcję wyrzutową RV (RVEF 30%), odcinkowe zaburzenia kurczliwości RV z tworzeniem akinetycznych oraz dyskinetycznych tętniaków (szczególnie nasilone w rejonie przypodstawnym), obejmujące także ściany dolną i boczną RV oraz drogę odpływu z RV. Stwierdzono również w ścianie RV oraz w okolicy przypodstawnej koniuszka serca obecność niewielkich obszarów wzrostu sygnału odpowiadającego tkance tłuszczowej. Uwidoczniono także w obrębie ściany dolnej oraz bocznej RV obecność obszarów wzmocnienia i w segmencie dolnoprzegrodowym obszary pasmowatego wzmocnienia sygnału, odpowiadające zwłóknieniu. Dodatkowo stwierdzono przerost przegrody międzykomorowej (do 16 mm) oraz uogólnione zaburzenia kurczliwości lewej komory (LVEF 45%). Zaobserwowane zmiany, charakterystyczne dla ARVC, potwierdziły ostatecznie rozpoznanie.

Ze względu na manifestację kliniczną chory został zakwalifikowany do wszczepienia kardiowertera-defibrylatora (ICD). Implantację ICD wykonano w 12. dobie hospitalizacji. W trakcie zabiegu prądem 10 J i 20 J 2-krotnie prowokowano migotanie komór – skutecznie rozpoznawane i defibrylowane (powrót rytmu zatokowego). Przebieg zabiegu i dalsze leczenie bez powikłań. Zalecono farmakoterapię beta-adrenolitykiem.

W kontrolnym badaniu wysiłkowym nie spowodowano wyładowań ICD, co potwierdziło prawidłowe ustawienia urządzenia. Chorego w stanie dobrym, z zaleceniem stałej opieki w poradni kardiologicznej, wypisano do domu.

W związku z rodzinnym występowaniem tej patologii, badaniom diagnostycznym poddano obie córki chorego, nie stwierdzając żadnych nieprawidłowości w budowie mięśnia sercowego.

Dyskusja

Arytmogenna kardiomiopatia RV jest chorobą charakteryzującą się zwyrodnieniem mięśnia sercowego i zastąpieniem prawidłowego miokardium tkanką włókniasto-tłuszczową oraz zwiększonym ryzykiem nagłej śmierci sercowej w przebiegu groźnych komorowych zaburzeń rytmu [1]. Szacunkowe statystyki mówią, że częstość tej choroby wynosi 1/5000 i że odpowiada ona za jeden na pięć nagłych zgonów u osób młodych (przed 35. rokiem życia), częściej jest wykrywana u młodych mężczyzn w wieku 20–30 lat [2], chociaż były też przypadki wykrycia tej choroby u dzieci. Dokładna etiologia do tej pory jest nieznana – w wielu doniesieniach postuluje się tło genetyczne. Dotychczas wykryto lokalizacje siedmiu różnych mutacji położonych na pięciu chromosomach: 14q23-q22 (ARVC1), 1q42-q43 (ARVC2), 14q12-q22 (ARVC3), 2q32.1-q32.3 (ARVC4), 3p23 (ARVC5), 10p12-p13 (ARVC6), 10q22.3 (ARVC7) [3].

Potomstwo osób chorych ma 50% szans na przejęcie od rodziców genów predysponujących do kardiomiopatii RV. Dotychczasowe badania wykazały obecność dwóch typów dziedziczenia tej kardiomiopatii: autosomalna dominująca i autosomalna recesywna, znana też jako choroba Naxos (jest to zespół objawów, w skład którego wchodzi, oprócz zaburzeń funkcji RV, choroby skóry i włosów). Do tej pory przeprowadzone badania nie zidentyfikowały wszystkich genów odpowiedzialnych za tę jednostkę chorobową. W etiologii podnosi się również rolę procesu zapalnego, jako odpowiedzi na infekcję wirusem *Coxsackie B*.

Znaczna grupa chorych nie ma świadomości choroby do momentu osiągnięcia typowego wieku występowania objawów klinicznych, czyli między 20. a 40. rokiem życia. Główne objawy to, będące wynikiem arytmii komorowej, zapaść, utraty przytomności, uczucie kołatania serca lub zawroty głowy. Rzadziej mogą dominować objawy niewydolności prawokomorowej: przepętnienie żył szyjnych, powiększenie serca, powiększenie wątroby, obrzęki kończyn dolnych, dyskomfort w jamie brzusznej, pogorszenie funkcji nerek. W badaniu przedmiotowym można także nie stwierdzić prawie żadnych istotnych odchyleń.

Diagnostyka ARVC może sprawiać dużo problemów, tym bardziej jeśli u chorego występują objawy sugerujące niewydolność wieńcową, tak jak to miało miejsce u naszego chorego. W ARVC bóle w klatce piersiowej mają zazwyczaj charakter nietypowy i występują w ok. 27% przypadków.

Następujące nieprawidłowości w badaniach dodatkowych mogą nasunąć podejrzenie ARVC:

- EKG: liczna arytmia komorowa, często wielooodrodkowa. U ok. 30% chorych możemy stwierdzić obecność bloku prawej odnogi pęczka Hisa (RBBB). Stałym objawem jest odwrócenie załamków T w odprowadzeniach z nadcięcia przedniej (objaw obecny u naszego chorego). U ok. 30% chorych stwierdza się obecność fali epsilon, która – jak twierdzą niektórzy autorzy – może wskazywać na większe ryzyko wystąpienia częstoskurczu komorowego;
- całodobowe monitorowanie EKG: wszystkie formy komorowych zaburzeń rytmu;
- test wysiłkowy – napad częstoskurczu komorowego. Nagła śmierć sercowa u osób z ARVC występuje często podczas aktywności fizycznej lub stresu emocjonalnego;
- echokardiografia – poszerzenie jamy RV, zmniejszenie jej frakcji wyrzutowej, odcinkowe zaburzenia kurczliwości ścian RV;
- rezonans magnetyczny serca – wydaje się mieć największe znaczenie z badań nieinwazyjnych w rozpoznawaniu ARVC – co potwierdziło się u naszego chorego. Szczególną zaletą MRI jest możliwość rozpoznania typowego dla ARVC zastępowania prawidłowego miokardium przez tkankę tłuszczową [4].

Użyteczne, choć rzadziej wykonywane, mogą też być badania inwazyjne:

- cewnikowanie prawego serca – gdzie można stwierdzić dyskinezę RV oraz skurczowe uwypuklenie się wolnej ściany; ostatnio badanie to ma mniejsze znaczenie z uwagi na coraz większą dostępność MRI;
- koronarografia – w celu wykluczenia niedokrwiennego tła zaburzeń rytmu.

Ostateczne i pewne potwierdzenie można uzyskać, wykonując biopsję mięśnia sercowego. W biopsji można stwierdzić zmniejszoną liczbę kardiomiocytów, nacieki śródmiąższowe z komórek tłuszczowych, histiocytów i limfocytów oraz dużą ilość tkanki włóknistej.

McKenna i wsp. opracowali duże i małe kryteria rozpoznawcze dla ARVC [5]. Do dużych kryteriów zalicza się: 1) istotną rozstrzeń i obniżenie RVEF bez upośledzenia funkcji lewej komory lub z tylko łagodnym jej upośledzeniem, 2) tętniaki RV (kinetyczne lub dyskinezyjne), 3) znaczną odcinkową rozstrzeń RV, 4) zastąpienie mięśnia sercowego tkanką włóknisto-tłuszczową stwierdzaną w badaniu patomorfologicznym, 5) obecność fali epsilon lub poszerzenie zespołów QRS >110 mm w odprowadzeniach przedsercowych, 6) rodzinne występowanie tej patologii potwierdzone histopatologicznie (biopsja, badanie autopsyjne, badanie śródoperacyjne).

Kryteria małe to: 1) łagodna uogólniona rozstrzeń (2–3 odchylenia standardowe od średniej normy) i/lub obniżenie RVEF z prawidłową funkcją lewej komory, 2) odcinkowa hipokineza RV, 3) łagodna rozstrzeń RV, 4) w EKG w odprowadzeniach przedsercowych (V_2 – V_3) odwrócenie załamka T (u chorych >12. roku życia, bez RBBB), 5) występowanie późnych potencjałów, 6) częstoskurcz komorowy o morfologii bloku lewej odnogi pęczka Hisa (LBBB) utrwalony lub nieutrwalony, stwierdzany w rutynowym EKG, badaniu metodą Holtera lub teście wysiłkowym. Do innych małych kryteriów zaliczamy: pobudzenia dodatkowe komorowe o morfologii LBBB, >1000 w ciągu doby w badaniu metodą Holtera, nagły zgon sercowy <35. roku życia w rodzinie, dodatni wywiad rodzinny w kierunku ARVC.

Rozpoznanie ARVC jest możliwe, jeśli są spełnione dwa duże kryteria lub jedno duże i dwa małe, lub tylko cztery małe.

Do tej pory nie istnieje leczenie przyczynowe choroby, choć prowadzone są badania nad możliwością terapii genowej. Obecnie dostępne jest jedynie leczenie objawowe zapobiegające groźnym arytmiom komorowym – farmakologiczne lub za pomocą wszczepionego ICD [6]. W leczeniu farmakologicznym ARVC lekiem z wyboru jest sotalol. Wskazania do wszczepienia ICD zostały sformułowane na podstawie zaleceń ESC, są to zalecenia klasy IIa i IIb – dane pochodzą z małych badań klinicznych i z opinii ekspertów (Tabela I) [7].

Tabela I. Zalecenia wg *Task Force on Sudden Cardiac Death* [7]

	Klasa zaleceń		
	I	IIa	IIb
Stratyfikacja ryzyka		VTS/VF powiększenie RV dysfunkcja RV PSK (+)	wywiad rodzinny SCD LP (+) VT PSK (+)
Prewencja pierwotna		ICD	leki antyarytmiczne
Prewencja wtórna	ICD		

VT – częstoskurcz komorowy, VF – migotanie komór, RV – prawa komora, PSK – programowana stymulacja komór, SCD – nagła śmierć serca, LP – późne potencjały komorowe, ICD – kardiowerter-defibrylator

Zalecenia nefarmakologiczne dla chorych z ARVC to przede wszystkim: unikanie stresu oraz nadmiernego wysiłku fizycznego (zwłaszcza uprawiania sportu wyczynowego), ograniczenie stosowania leków przeciw grypie i przeziębieniu zawierających pseudoefedrynę. Należy ograniczyć spożywanie produktów zawierających kofeinę oraz alkoholu [8].

Komentarz redakcyjny

prof. dr hab. n. med. Krzysztof Wrabec

Ośrodek Badawczo-Rozwojowy, Oddział Kardiologiczny, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Wrocław



Dość długo zastanawiałem się, czy skierowany do „mojego” działu, komentowany poniżej przypadek, nie powinien trafić do działu *Chorzy trudni nietypowi*. Typowe przypadki, w moim pojęciu, to przypadki „częste”, a niezależnie od tego, co na podstawie piśmiennictwa piszą o tym Lewandowski i wsp., arytmogenna dysplazja (kardiomiopatia) prawej komory (ARVC) częsta nie jest, a przy jej burzliwych objawach, upowszechnieniu echokardiografii i coraz wyższych (śmiem twierdzić – wysokich) kwalifikacjach polskich echokardiografistów nie sądzę, by prawdziwa częstość tego schorzenia była niedoszacowana.

Nie ulega wątpliwości, że opisany przypadek był trudny. A co było typowe (jest to osiągnięcie ostatnich lat)?:

- że chory w tzw. „wieku poborowym”, z trwającymi od miesiąca dolegliwościami „wieńcowopodobnymi”, bez zbytnich ceregieli trafił na stół hemodynamiczny,

Piśmiennictwo

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-2.
2. Piwowarska W (ed.). Nagła śmierć sercowa. *Via Medica*, Gdańsk 2005.
3. Rampazzo A, Nava A, Danieli GA, et al. The gene for arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy maps to chromosome 14q23-q24. *Hum Mol Genet* 1994; 3: 959-62.
4. Ricci C, Longo R, Pagnan L, et al. Magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia. *Am J Cardiol* 1992; 70: 1589-95.
5. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. *Br Heart J* 1994; 71: 215-8.
6. Link MS, Wang PJ, Haugh CJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: clinical results with implantable cardioverter defibrillators. *J Interv Card Electrophysiol* 1997; 1: 41-8.
7. Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, et al. Task Force on Sudden Cardiac Death, European Society of Cardiology. *Europace* 2002; 4: 3-18.
8. Hulot JS, Jouven X, Empana JP, et al. Natural history and risk stratification of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Circulation* 2004; 110: 1879-84.

a po wykluczeniu zmian w naczyniach wieńcowych z wykorzystaniem całej dostępnej obecnie technologii diagnostycznej szybko rozpoznano ARVC;

- że po ustaleniu tego rozpoznania jako przyczyny omdleń i częstoskurczów komorowych, bez zbędnych dywagacji zastosowano jedynie słuszne leczenie, wszczepiając kardiowerter-defibrylator;
- że chory z ARVC (i na pewno wielu innych chorych) mógł skorzystać z ustanowionej dla ostrych zespołów wieńcowych „szybkiej ścieżki” w kardiologii. Inaczej rozpracowanie tego przypadku musiałoby trwać dłużej, czego omawiany chory mógłby nawet nie przeżyć.

Komentowana praca ma wartościowy wymiar dydaktyczny – w dyskusji Autorzy zawarli niejako algorytm postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w ARVC – szczerze polecam go wszystkim, którzy mogą się zebrać z podobnym do opisanego w pracy przypadkiem.

Kończąc, nie mogę się oprzeć, by nie wyrazić nieustającego zdziwienia, że biedną Polskę stać na taką „szybką ścieżkę”, na jaką nie stać wielu bogatszych od nas krajów.